F 13

Ueber

Pemphigus der Augen.

Von

Professor Hermann Cohn.

Vortrag,

gehalten in der Sitzung der medicin. Section der schlesischen Gesellschaft für vaterl. Cultur am 13. Februar 1885.

Separat-Abdruck aus der Breslauer ärztl. Zeitschrift pro 1885, Nr. 10 ff.

Druck von Grass, Barth & Comp. (W. Friedrich) in Breslau.

Digitized by the Internet Archive
in 2014

https://archive.org/details/b21646466

18467781

Ueber Pemphigus der Augen.

Vortrag, gehalten in der Sitzung der medicinischen Section der schles. Gesellschaft für vaterl. Cultur am 13. Februar 1883.

M. H.! In 20jähriger literarischer Thätigkeit habe ich es mir zum Gesetze gemacht, niemals einen einzelnen Krankheitsfall zu publiciren. Die grosse Ueberschwemmung der Literatur mit solcher Casuistik einzelner Fälle, die dem Autor oft interessanter scheinen, als dem Leser, und die, mitunter mehr unklar als interessant, die Wissenschaft oft wenig fördern, war mir stets eine Warnung. Erst wenn aus einer Anzahl von Fällen sich gewisse Schlüsse über eine Krankheit ziehen lassen, soll man sie publiciren!

Wenn ich nun heut von meinen Gepflogenheiten eine Ausnahme mache, so geschieht es wegen der grossen Seltenheit des Falles, und weil nach Ansicht der grössten Autoritäten die Diagnose eine oft recht schwere ist. Es dürfte also bei der geringen Casuistik dieser Krankheit auch eine einzelne Krankengeschichte vielleicht nicht ganz werthlos sein.

Es handelt sich um einen Fall von Pemphigus am Auge.

M. H.! Der Pemphigus ist an sich eine seltene Hautkrankheit; nach Kaposi kommt er nur 1 Mal unter 300 Hautkranken, nach Neumann nur 1 Mal unter 500 Hautkranken vor.

Am Auge ist der Pemphigus ganz besonders selten; unter 50 000 Augenkranken, die ich überhaupt gesehen, habe

ich ihn bisher noch nie beobachtet. Förster[1]) sagte 1877: „Als Unica zu betrachten sind die Mittheilungen von Cooper und Wecker über das Auftreten von Pemphigusblasen auf der Conjunctiva bei Personen, die an chronischem Pemphigus litten.“ v. Arlt[2]) erklärt 1879 wörtlich: „Ich bin jetzt 40 Jahre bei der Augenheilkunde; ich habe ein einziges Mal einen Pemphigus conjunctivae zu sehen bekommen, und den habe ich nicht erkannt, wie ich ihn das erste Mal gesehen habe; aber ich darf mich darüber trösten, es haben ihn andere Specialisten auch nicht erkannt.“

Hebra hat unter 200 Fällen von Pemphigus keinen einzigen am Auge gesehen.

Auch Steffan[3]) hat unter 84 000 Augenkranken nur einen Fall beobachtet.

Diese enorme Seltenheit des Falles möge es also entschuldigen, m. H., wenn ich denselben hier vorstelle.

Krankengeschichte.

Franz Metzner, 4 Jahre, Bauersohn aus Komeise, Kreis Leobschütz, kam am 15. Januar d. J. in meine Anstalt. Im ersten Moment, als ich die Augen öffnete, glaubte ich eine Kalkverbrennung oder eine croupöse Conjunctivitis vor mir zu sehen; denn die unteren Lider zeigten auf der Conjunctiva einen feinen weissen, abziehbaren Belag, dabei aber eine ausserordentliche Schrumpfung des Bindehautsackes; hierzu kam eine wallartig über die Cornea gehende pannöse Schicht, wie man sie bei alten Trachomen findet, die aber nicht wie gewöhnlich von oben, sondern hauptsächlich von den Seiten und von unten kam. Dieses mir ganz neue Bild wurde etwas aufgehellt durch die Betrachtung des Kranken selbst.

Ueber den ganzen Körper war ein Ausschlag ausgebreitet, der viel Jucken verursachte und mit Blasen auf der Brust im Juni vorigen Jahres begonnen hatte. Man sah auf der feingefältelten Haut des Körpers vielfach grössere und

[1]) Gräfe-Sämisch, Handb. d. Augenheilk., Bd. VII, p. 152.
[2]) Bericht des ophthalm. Congresses zu Heidelberg 1879, p. 231.
[3]) Klin. Monatsbl., 1884, Augustheft.

kleinere kreisförmige Linien, aber keine Blasen; wohl aber waren im Munde und auf der Zunge kleine Bläschen vorhanden; das Kind hatte Salivation. Der Knabe selbst war durchaus nicht schlecht genährt, aber blass und apathisch.

Die Eltern sind, wie ich mich überzeugte, jung, vollkommen gesund, kräftig und blühend; weder Vater noch Mutter waren je syphilitisch. Der Patient ist das einzige Kind aus ihrer Ehe und war bis Juni 1884 völlig gesund.

Um über das Exanthem Sicherheit zu erhalten, schickte ich das Kind sofort zu Herrn Professor Neisser, der mir gleich schrieb, „es scheint Pemphigus zu sein“ und der eine Beziehung zu Lues und jede Ansteckungsfähigkeit negirte.

Das Kind war bisher von Herrn Dr. Illing in Troppau behandelt worden; auf spätere briefliche Anfrage hatte dieser geehrte Herr College die Güte, mir seine genauen Beobachtungen gefälligst zur Verfügung zu stellen, die ich, da sie meiner Untersuchung ja vorangegangen waren, hier mit seiner Erlaubniss einschalte.

„Der kleine Metzner“, schreibt Dr. Illing, „war, als er am 20. November 1884 in meine Behandlung kam, ein sehr herabgekommenes, elendes Kind, das schlecht gehen und sich mit Mühe auf den Füssen halten konnte. Die ganze Haut des Körpers war mit fein gefalteten rundlichen oder aus solchen hervorgegangenen ausgebreiteten gerötheten Narben, die Kopfhaut mit dichten Schuppen bedeckt, an manchen Stellen sah man überdies Kratzeffloreszenzen; ausserdem fiel auf, dass der Junge, zumal bei allen Manipulationen, die man an seinen Augen vornahm, stark speichelte. Die oberen Lider derselben zeigten den früher beschriebenen ähnliche Narben und waren von dem Knaben schwer zu heben, ausserdem bestand intensive Lichtscheu, Thränen und starke Absonderung eines die Cilien verklebenden und die inneren Lidwinkel erfüllenden eitergelben Schleimes. Am rechten Auge zeigte die Conjunctiva palp. inf. nahe dem Uebergangstheile einen unregelmässig wunden, der Bindehaut auflagernden Plaque, der sich unter leichter Blutung abstreifen liess; ein ähnlicher Plaque befand sich an der Conjunctiva des äusseren Canthus, daselbst bis an den Lidrand herantretend. Bei Abziehen des unteren Lides zeigte sich eine deutliche, zarte, zum Lidrand

senkrecht stehende Fältelung der zum Bulbus ziehenden Bindehaut, ohne dass gerade eine auffallende Schrumpfung des Conjunctivalsackes bemerkbar geworden wäre.

„Am linken Auge waren deutliche Symblephara posteriora beider Lider vorhanden, und der Bindehautsack dabei so verkürzt, dass das obere Lid kaum aufzustülpen war. Neben kleinen Plaques der Lidbindehaut bestand ein grosser Exsudatfleck an der Conjunctiva bulbi, der nahebei das mittlere Drittel der unteren Bulbushälfte einnahm und auf ungefähr 2—3 mm über den Limbus auf die Cornea übergriff.

„Ich fasste diesen Zustand gleichfalls als Pemphigus conjunctivae et corneae auf, sagte auch den Eltern des Knaben davon und machte auf die den Augen drohende Gefahren aufmerksam, als welche ich lange Dauer, die häufigen Recidive, das Fortschreiten des Processes links über die ganze Cornea, die dem Symblepharen folgende Xerose, den Synechanthus rechts etc. hinstellte.

„Die Therapie bestand in Vollbädern, Oeleinreibungen auf den Kopf, kräftiger Diät, links Umschläge mit Aqua Goulardi, Atropin, beiderseits Pinselungen mit 1 % Lapislösung.

„Der Verlauf rechtfertigte meine Vorhersage. Rechts wurden nach Lapis die Plaques immer kleiner, die Secretion liess nach, der vorausgesehene Synechanthus aber liess sich trotz wiederholt versuchter Durchtrennung der frisch verwachsenen Stellen nicht aufhalten; endlich schwanden die Plaques, worauf nur weisse Präcipitatsalbe 0,1 auf 10 Vaseline eingestrichen wurde. Nach Abstossung der Plaques war die Conjunctiva wohl injicirt, aber glatt, die Reizerscheinungen schwanden, doch nur um bei neuem Auftreten die Wiederkehr der Plaques anzukündigen. Mittlerweile wurde auch zeitweise Calomel inspergirt.

„Links zog sich die grosse Plaque allmählich bis nahe zur Mitte der Cornea, vaskularisirte und liess schliesslich nur mehr bei starkem Blicke nach abwärts etwas freie Pupille erkennen. Während dieser Zeit wurde Atropinsalbe (Vaseline) eingestrichen und nach Bedarf mit Lapis (1 %) touchirt; auch hier stellte sich Synechanthus ein und trat nebstbei wieder-

holt die Bildung kleinerer Plaques an der Conjunctiva palpebr. auf, welche die früher angedeuteten Metamorphosen durchmachten. Jede Recidive trat nebst der Recrudescenz der von den Augen ausgehenden Symptome mit Zunahme der Salivation auf.

„Nachdem die oben genannten Mittel nicht den gewünschten Effect gaben, versuchte ich Inspersion von Jodoform; nach der zweiten Einstäubung entzog sich Patient meiner Behandlung. Wenn ich noch beifüge, dass alle mit dem höchst empfindlichen und elenden Kranken vorgenommenen Manipulationen nur unter lautem Wehklagen vor sich gehen konnten und auch an der äusseren Haut beider oberen Lider wiederholt frische Pemphigusblasen auftraten, so glaube ich, das Prägnanteste über den Fall mitgetheilt zu haben."

Dies die Notizen von Herrn Dr. Illing.

Ich selbst nahm am 16. Januar 1884 folgenden Status auf:

Das rechte Auge (welches später als das linke erkrankt war) zeigt nur wenig geschwollene Lider, deren Haut aber blauroth erscheint. Zieht man das untere Lid ab, so zeigt es sich auf die Hälfte seiner normalen Breite verkürzt und bedeckt mit einer leicht bläulichen, äusserst durchscheinenden Haut, von welcher Fetzen losziehbar sind. Der ganze Conjunctivalsack ist geschrumpft und der Raum vom unteren Ende der Conjunctiva bulbi bis zum unteren Rande der Cornea misst höchstens 2—3 mm. Kleine Gefässe laufen über den unteren Cornealrand, der von einer grauen Partie bedeckt ist, oberhalb deren aber die Cornea durchsichtig und die Pupille schön rund und gross erscheint. Bei Anspannung der lateralen Enden der Lider steigt eine Brücke von reichlich 3 mm Breite und 2 mm Höhe direct von der Schleimhaut des unteren zur Schleimhaut des oberen Lides empor. Sieht das Kind möglichst nach unten, was demselben allerdings sehr schwer wird, so sieht man die bläuliche Trübung der Cornea doch fast bis zur Hälfte derselben heraufsteigen. Lidspalte höchstens 2 cm lang. Finger werden zweifellos mit dem Auge erkannt.

Das linke Auge zeigt ähnliche, aber viel ausgedehntere und schwerere Veränderungen. Die Lidspalte ist bei stärkster

Auseinanderziehung der Lider höchstens 18 mm lang. Diese Verengerung wird hervorgerufen durch Schrumpfung des Bindehautsackes von unten und von den Seiten her. Das untere Lid umgestülpt hat höchstens eine Breite von knapp 4 mm und sieht aus, als wäre es stark verbrannt worden. Die ganze Conjunctiva des unteren Lides und des kleinen Stückchens, welches überhaupt bis zum unteren Cornealrand existirt, hat etwas cadaverartiges, mattes und dabei bläuliches. Die Cornea erscheint ganz anders als rechts. Der unterste innerste Rand derselben ist noch wenig verändert, dagegen wölbt sich über den grössten Theil derselben eine bläulich graue, etwa 1 mm dicke membranöse Auflagerung, welche in eine mehr weissliche übergeht, die den ganzen lateralen Theil der Conjunctiva bulbi einnimmt. Sieht das Kind so tief als möglich, so entdeckt man am oberen Theil der Cornea eine ziemlich dreieckige Figur, welche durchscheinende Hornhaut enthält. Die untere Seite dieses Dreiecks ist ungefähr 3 mm lang. Oberhalb dieser Stelle zeigt sich wiederum eine Ueberwallung der Cornea von rosenrother, stellenweise grauer Farbe, so dass die kleine normale Stelle der Cornea etwa wie ein Dachfenster zwischen der wulstigen Auflagerung durchschimmert. Die Plica und die Carunkel sind sehr geschrumpft, die hintere Lidkante etwas abgerundet, an den Wimpern nichts Krankes. Spannt man die Lider auseinander, so zeigt sich der Syncanthus aussen sehr mächtig, so dass die Lider etwa bis 4 mm vom äusseren Winkel mit einander verwachsen sind. Eine wirkliche Blase existirt nirgends, weder auf der Cornea, noch auf der Conjunctiva, noch auf der Lidhaut. Etwas fadenziehender Schleim wird in geringer Menge secernirt. Ob das Kind mit dem Auge sieht, lässt sich schwer entscheiden, vermuthlich nicht. Obere Uebergangsfalte in beiden Augen nicht zu untersuchen möglich, die oberen Lider lassen sich nicht mehr umdrehen. Zunächst wurde Atropin, Zinklösung und Milch eingegossen.

26. Januar. Seit einigen Tagen verringern sich die abziehbaren Häutchen der Conjunctiva, unter denen die Bindehaut leicht blutet. Es treten jetzt Blasen von Linsen- bis Markgrösse hinter dem Ohre und am Gesäss, aber nicht am Auge auf.

6. Februar. Neue Eruptionen von Blasen auf allen möglichen Körperstellen trotz Arsen, Einwickelungen, Bädern; die Haut ist so empfindlich, dass jedes Zwicken derselben auch auf den Augenlidern sofort die Entstehung einer Blase verursacht. — Am linken Auge mässige Schleimabsonderung. Verkürzung der Tarsalconjunctiva auf nur 3 mm; Breite des unteren Lides innerlich nur noch 15 mm. Von der Conjunctiva bulbi unterhalb der Cornea kaum mehr 2 mm zu sehen. Cornea selbst unten mit einem sehr dichten Walle, der von der Conjunctiva herkommt, überzogen; die dickste Ueberwallung kommt aber von aussen her und bedeckt $^2/_3$ der Cornea wie ein Pannus crassus. Senkung der Blickebene ausserordentlich erschwert. Nur wenn das Kind auf dem Tische steht und man von unten in sein Auge blickt, bemerkt man noch jene dachfensterartige freie Stelle der Cornea. Von Carunkel und Plica ist nicht viel zu sehen. Das untere Lid fängt an, sich etwas zu invertiren. Obere Uebergangsfalte lässt sich nicht umstülpen. Die Augenwinkel noch mehr verwachsen. Das kleine Stückchen der Conjunctiva des unteren Lides, das überhaupt noch zu sehen ist, erscheint rosenroth; Häute schieben sich nicht mehr von demselben los; es hat einen Wachsglanz. — Rechts fängt das untere Lid auch an sich zu invertiren; doch wischen die Wimpern noch nicht auf ihm. Lidspalte nur noch 16 mm lang. Höhe der Conjunctiva palp. infer. etwa 4 mm. Conjunctiva bulbi tief rosenroth. Auch hier beginnen jetzt Ueberwallungen derselben über den unteren Cornealrand. Vor einigen Tagen sahen wir ein kleines Bläschen von Hirsekorngrösse am inneren unteren Cornealrande, zu welchem Gefässe zogen. Von diesem geplatzten Bläschen sieht man noch einen kleinen Rest, der über den Cornealrand geht. Von oben kommen ebenso wie von innen breite Ueberwallungszüge, so dass auch auf diesem Auge nunmehr nur noch eine centrale Stelle der Cornea von etwa 5 mm Durchmesser von Auflagerung frei ist; doch auch diese ist nicht glänzend, sondern leicht trübe. Bei seitlicher Beleuchtung schimmert allenfalls die Pupille noch durch die matte Cornea hindurch. — Am Halse sind die Lymphdrüsen bedeutend geschwollen. Neue Blasen auf der Zunge und im

Munde sind aufgetaucht; dabei starke Salivation. Appetit und Stuhl gut; manchen Tag etwas Fieber. Kind sehr apathisch und leicht müde. Scheint jetzt noch schlechter zu sehen. Hat noch nicht Finger zählen lernen, ist daher kaum zu prüfen.

9. Februar. In langen Fetzen stossen sich jetzt blätterartig sehr grosse Hautstücke am ganzen Körper ab. Es bilden sich und verschwinden viele grössere, fast handtellergrosse Blasen am Kopfe, Rücken, Brust und Gesäss, die stark jucken. Bäder vertrug Patient nicht; wir versuchten Talcum mit Borsäure aufzupulvern. — Am unteren und inneren Rande der rechten Cornea sind eine Anzahl kleiner Bläschen vorhanden, zum Theil geplatzt, ganz ähnlich denen auf der Zunge.

13. Februar. Infiltrat in der rechten Cornea oberhalb der von unten kommenden Ueberwallung. Heut übergebe ich das Kind der Klinik[1]) des Herrn Professor Neisser zur weiteren Behandlung des Hautleidens, da ich jede Hoffnung auf Besserung des Auges aufgebe. Herr College Neisser wird dann die Güte haben, betreffs der Hautkrankheit als solcher einige Mittheilungen zu machen.

Literatur.

Es existiren bis jetzt meines Wissens nur 12 Krankengeschichten in der Literatur; die Lehrbücher enthalten nichts oder nur wenige Zeilen über diese schwere Krankheit. Die 12 ausführlichen Schilderungen sind:

1. von Withe Cooper in London 1858. (Ophth. Hosp. Rep. Nr. IV p. 155. Dort zugleich die einzige Abbildung, die wir überhaupt besitzen, und zwar in bunten Farben.)

2. von v. Weeker in Paris 1869. (Klin. Monatsbl. f. Augenh. 1869, p. 232.)

3. von Lasègue-Mahmud in Paris 1869.

4. von Hardy-Mahmud in Paris 1869. (Ebenso wie der vorige Fall citirt in der Monographie du Pemphigus par Hassan Effendi Mahmoud. Thèse. Paris 1869.)

[1]) Der Vater hat leider nach 2 Tagen das Kind von dort fortgeholt und konnte es nicht wieder nach Breslau bringen. Nach seinem Bericht vom 26. April lebt das Kind noch, die Haut soll geheilt, die Hornhäute vollkommen überwallt sein.

5. von Kunkel (Homöopath) in Kiel 1875. (Internationale homöopath. Presse V, 6. — Citirt nach Pflüger, siehe folgenden Fall.)

6. von Pflüger in Luzern 1878. Patient wurde auch von Biermer untersucht. (Monatsbl. für Augenh. 1878, Januar.)

7. von Sattler in Erlangen 1879. Die einzige anatomische Untersuchung. (Bericht des ophth. Congresses in Heidelberg p. 217. Daselbst auch eine höchst interessante Discussion über Pemphigus.)

8. von Borysiekiewicz in Wien 1879. Aus v. Stellwag's Klinik. (Monatsbl. f. Augenh. 1879, Augustheft.)

9. von v. Arlt in Wien 1881. (Klin. Darstellung der Krankheiten des Auges, p. 84.)

10. von Reich in Tiflis 1882. (Centralbl. f. Augenh., p. 145.)

11. von Schöler in Berlin 1882. (Berl. klin. Wochenschrift Nr. 48.)

12. von Steffan in Frankfurt a. M. 1884. (Monatsbl. f. Augenh., Augustheft.)

Diesen schliesst sich als 13. Fall der soeben von mir beschriebene an.

Beiläufig erwähnt hat Meyer in Paris (Bericht des Heidelberger Congresses 1879, p. 232) einen Fall von Hardy, wahrscheinlich denselben, der in Mahmud's Dissertation beschrieben, ferner Klemm in Leipzig 3 Fälle bei Kindern, bei denen die Conjunctiva schmutzig graue Beläge zeigte, die das Bild der Diphtherie boten, und Samelsohn in Köln einen sehr eigenthümlichen Fall (Discussion in Heidelberg l. c.). Ob der von Fuchs (Monatsbl. f. Augenh. 1876, p. 333) mitgetheilte Fall von „Herpes iris conjunctivae" hierher zu rechnen, bleibt dahingestellt. Schweigger (Archiv f. Augenh. Bd. 13, p. 247) citirt 1884 einen Fall von „seltener Conjunctival-Erkrankung, der wahrscheinlich auch als Pemphigus aufzufassen sein dürfte, da auf der Conjunctiva und in der Mundhöhle Blasenbildung beobachtet worden.[1]) Endlich habe ich noch gefällige briefliche Mittheilung zweier

[1]) Vgl. Steffan, Monatsbl. f. Augenh., August 1880.

Fälle, welche Professor H. Köbner in Berlin behandelte.[1]) Vielleicht sind auch die Fälle, welche A. Gräfe als essentielle Schrumpfung der Conjunctiva beschrieben[2]), nur abgelaufener Pemphigus.

Pathologische Anatomie.

Chiari[3]) untersuchte in dem Wiener Falle ein Stück Membran, die vom unteren Lide abgelöst worden war, und zwar 4 Wochen nach Beginn des Augenleidens, und fand sie croupös. Borysikiewicz fügt hinzu: „Früher hätten die Dermatologen nur croupöse Membranen nach vorausgegangener Berstung der Blase an den excoriirten Flächen der äusseren Haut gesehen; hier aber war an dem Auge keine Spur von Bläschen; auch hier kam Verwachsung der Lider mit einander und mit dem Bulbus durch Verklebung der Exsudat-Membranen zu Stande, ohne dass sie abgestossen und die Wundflächen der Lider mit einander zusammengekommen wären, wie dies auch Stellwag angiebt."

Sattler hat die erste und einzige anatomische Untersuchung geliefert, aber freilich beweist sie, wie er selbst sagt, über das Wesen des Pemphigus nichts, da es sich nicht um frische Blasenbildung, sondern um die Resultate handelte, die der Proeess gesetzt hatte. Herr Professor Sattler hat mir auf meine Bitte seine Präparate geschickt und mir gestattet, sie Ihnen, m. H., zu demonstriren. Er wünscht aber ausdrücklich, dass ich Sie darauf aufmerksam mache, „dass sie aus der vormikrotomischen Zeit stammen und daher in Bezug auf Feinheit und Vollständigkeit den Anforderungen, die man heut an solche Präparate zu stellen gewöhnt und berechtigt ist, keineswegs entsprechen; namentlich gilt dies auch in Bezug auf die Frage, ob etwa Mikro-Organismen hierbei irgendwie im Spiele wären. Für schwächere Vergrösserungen reichen sie wohl aus und bieten immerhin manches Lehrreiche." (Demonstration der Präparate.)

---

[1]) Acht Wochen nach meinem Vortrage erschien die interessante Arbeit von Gelpke in Freiburg (aus Manz' Klinik), welche einen klinisch und anatomisch sehr genau geschilderten Fall von Pemphigus bringt. (Klin. Monatsbl. f. Augenh. 1885, Aprilheft).

[2]) A. v. Gräfe's Archiv, Bd. 24, Abth. 1, 1878.

[3]) Siehe Borysikiewicz a. a. O.

Der mikroscopische Befund Sattlers war ganz interessant. „Eine starke Schwellung der Conjunctiva bulbi war sehr gut zu sehen, aber es war nicht eine Infiltration der Bindehaut mit lymphoiden Zellen, sondern die Wanderzellen waren sogar sehr spärlich, nur 2 — 3 gelegentlich in den Safträumen; die Schwellung war einzig hervorgerufen durch enorme Quellung der Bindegewebsbündel und durch Erweiterung der Spalträume, die mit Flüssigkeit gefüllt waren, wenigstens in der grossen Masse der Conjunctiva bulbi. Die Subepithelialschicht war stellenweise viel trüber, fast undurchsichtig und lief ziemlich parallel mit der Oberfläche über die Bindehaut und noch über einen grossen Theil der Cornea hin. Wenn man das Präparat ansieht, möchte man vielleicht denken, sagt Sattler sehr richtig, dass diese trübe Schicht das Epithel selbst wäre. Es ist nämlich durch Parallellinien begrenzt, enthält einzelne Kerne, sieht aus, wie das Epithel manchmal an einem nicht ganz feinen Schnitte bei schwacher Vergrösserung; aber mit starker Vergrösserung sieht man deutlich, dass es nur das Stroma der Conjunctiva ist, das aber nicht mehr das homogene Aussehen der gequollenen Bündel der übrigen Conjunctiva bulbi darbietet, sondern das ganze Stroma ist durchsetzt von einer körnigen Masse, die die Trübung im Präparat hervorbringt, die jedoch nicht stark lichtbrechend ist und weder durch Hämatoxylin noch durch Bismarckbraun sich färbt. Daher sieht man diese Schicht auch im Präparat von einem blassen schmutzigen Gelbbraun, das von der Einwirkung der Müller'schen Flüssigkeit herrührt; darüber liegt erst das Epithel."

Aus dieser trüben Schicht erklärt Sattler das eigenthümliche wachsartige Aussehen der Oberfläche und das Verdecktsein der Blutgefässe in der Conjunctiva, die sehr stark gefüllt waren. Die ganze Epithelschicht, die 30 Mikromillimeter dick war, zeigte nicht mehr unten Cylinder, weiter oben polygonale und oben platte Zellen, sondern bestand ganz aus hornartigen Zellen, dünnen Plättchen, die nur an der Stelle, wo der Kern liegt, eine Verdickung zeigten und einen ziemlich schmalen Kern erkennen lassen. Das Epithel löste sich überaus leicht ab, so auch im Präparate; auf der

Cornea fehlte es und jene trübe Sehieht erstreekte sieh aueh auf die Cornea, und über einen grossen Theil derselben hatte sich die Conjunetiva hinübergezogen.[1])

Ieh erlaube mir bei dieser Gelegenheit Ihnen, m. H., die Zeichnung vorzulegen, welehe ich meiner Habilitationsschrift „Ueber Xerosis conjunetivae" (Breslau 1868) beigegeben habe, in weleher Sie ebenfalls die Verhornung des Epithels, ganz ähnlieh wie in dem Sattler'sehen Pemphigusfalle, finden werden.

Die Sehwierigkeit der Diagnose.

Sie wird von vielen Autoren zugegeben. Für Cooper war die Diagnose leieht, da er den Pemphigus auf dem Körper sah; er fügt aber ausdrüeklich hinzu: „A person not aequainted with the history would have pronomened that some powerful cseharotie, as lime, as been applied to them, for a series of froenae or adhesions existed as represented in the sketch." — v. Weeker glaubte zuerst, dass man die Augen oft und sehr heftig geätzt hätte, dann sah er aueh Pemphigusblasen auf dem Gesieht seines Kranken und fand die grösste Aehnliehkeit seines Falles mit der Zeiehnung von Cooper, so dass er diese Zeiehnung an Hardy mitschiekte, naehdem Hardy den Fall als Unicum und ohne Beispiel in der Literatur bezeichnet hatte. — Lasègue sah am Nasenflügel zugleieh Pemphigus. — In Hardy's Falle war schon Pemphigus foliaeeus am ganzen Körper einen Monat lang behandelt worden, als die Krankheit am Auge ausbraeh. — Aueh Kunkel hatte bereits ein halbes Jahr lang den Pemphigus seines Patienten behandelt, als das Auge befallen wurde. — In dem Falle von Pflüger waren sehon 7 Jahre lang an anderen Körperstellen Pemphigusblasen beobaehtet worden. — Sattler's Patient litt auch schon seit einem Jahre an Pemphigus und die Blasenbildung war direet von der Umgebung des Kranken auf dem linken Auge gesehen worden, und doeh sagt Sattler, „dass es nicht ganz leieht gewesen wäre, die riehtige Diagnose zu stellen,

[1]) Man vergleiche auch den ausführlichen anatomischen Befund, den Gelpke in Freiburg soeben im Aprilheft der Monatsbl. f. Augenh. veröffentlicht hat.

wenn nicht die Hauterkrankung so deutlich ausgesprochen gewesen wäre; es giebt Perioden, wo die Haut eine Zeit lang theils nässende, theils schuppende Flächen, theils Borken darbietet und man über die Natur der Hautkrankheit im Zweifel sein kann.“ —

Borysikiewicz betrachtete das Leiden zuerst als „croupös-diphtheritische Conjunctivitis bei einem cachectischen syphilitischen Manne“, da der Pemphigus an der Glans penis zuerst aufgetreten war, und zwar als eine Form von ganz ungewöhnlichem Verlaufe, ohne acut entzündliche Symptome. v. Arlt sah nach 40jähriger augenärztlicher Wirksamkeit denselben Fall und bekannte (s. oben), dass er ihn auch verkannt habe; „der Fall sei mehreren Specialisten in Wien vorgestellt worden, man habe aber nicht recht gewusst, was man daraus machen solle, bis endlich Kaposi kam und sagte: Das ist Pemphigus cachecticorum.“ Sehr lehrreich ist die Schilderung von v. Arlt. „Wie ich ihn gesehen habe (sagt er bei der Discussion in Heidelberg), waren die Lider sehr wenig geschwellt, die Lidspalte etwas enger; ich ziehe die Lider auseinander, ich kann das untere Lid noch abziehen bis zur Uebergangsfalte, der Kranke kann das Auge noch in die Höhe heben, die Conjunctiva erscheint durchaus mit einem cohärenten und adhärenten membranösen Belage überzogen. Ist das eine Art von Croup? Die Cornea gut, kaum eine Spur von Schleimsecretion. (Nur in 2 — 3 Wochen sah ich ihn durch die Güte des Dr. Borysikiewicz). Die Diagnose ist etwas schwer. In Wien sind tüchtige Dermatologen und Syphiliologen; aber nur der eine hat gesagt: das ist Pemphigus cachecticorum. Seit ich diesen Fall von Pemphigus gesehen, weiss ich erst, was Pemphigus ist.“

Als E. Meyer (aus Paris) in der Discussion v. Arlt fragte, ob er selbst in Abwesenheit eines Pemphigus acutus daran denken würde, diese Xerophthalmie einem Pemphigus der Schleimhaut zuzuschreiben, antwortete v. Arlt: „Möglicherweise haben wir solche Fälle gesehen, aber wir haben die Hautkrankheit nicht gekannt oder übersehen.“

Alfred Gräfe meinte, dass man die Fälle übersehen habe, weil sie in einem so späten Stadium in Behandlung gekommen seien; Meyer aber erwiederte: „Dass der Pemphigus auf der Haut vorhanden war, kann man doch stets noch später erkennen, da die Gesichtshaut so überaus seidendünn und perlmutterglänzend wird.“

Gräfe[1]) hat 4 Fälle von sogenannter essentieller Schrumpfung der Conjunctiva beschrieben, bei denen er einen primären Schrumpfungsprocess der Schleimhaut ohne hypertrophisches Primärstadium vor seinen Augen entstehen und mit totaler Verwachsung der Lider endigen sah. Es muss dahingestellt bleiben, ob diese Fälle auch früher Pemphigus hatten.

v. Arlt hat später einen anderen Fall bei einem 4jährigen Kinde beobachtet, wo die Diagnose leicht war, da bei jedem Ausbruch von allgemeinem Pemphigus auch das Auge befallen wurde, einmal das rechte, das andere Mal das linke Auge.

Reich in Tiflis glaubt, bei der Prüfung der Conjunctiva grosser Truppenmengen ähnliche Vernarbungen und Verkürzungen der Conjunctiva der Lider gesehen zu haben, wie bei Pemphigus und zwar ohne jedes Trachom und ohne jede Formveränderung der Lider, giebt aber zu, damals auf die Haut nicht geachtet zu haben. Er citirt einen Fall, welcher vermuthlich vor 6 Jahren Pemphigus gehabt.

Schöler sah einen Pemphigus des Auges bei einem 8jährigen Mädchen, das an universellem Pemphigus der Haut und aller Schleimhäute gelitten hatte.

Steffan stellte im Beginn seiner Beobachtung zuerst die Diagnose auf essentielle Schrumpfung der Bindehaut, „erst nach Beginn des Conjunctivalleidens fand dasselbe seine richtige Aufklärung, weil jetzt der Ausbruch exquisiter Pemphigusblasen auf der äusseren Lidhaut stattfand.“

Professor Köbner schreibt mir, dass er bei dem Vater eines Collegen Pemphigus constatirt habe, „der von einem der beschäftigtsten Chirurgen wegen seiner seit 5 Monaten vorhandenen flachen Excoriationen der ganzen Mund- und

[1]) A. v. Gräfe's Archiv, Bd. 24, Heft 1, 1878.

Rachenhöhle und verkrusteten flaehen Excoriationen am Körper (deren eine, unglücklicherweise für den 60jährigen Patienten gerade nahe dem Anus gelegen, etwas hoch granulirte und daher als breites Condylom imponirt hatte) als syphilitisch behandelt und drei Woehen geschmiert worden war.“ Einen zweiten Fall von Pemphigus beobachtete Köbner, der von anderen Aerzten vorher als Herpes betraehtet worden war.

Man sieht hieraus, wie sehwierig die Diagnose namentlich des Augenleidens ist, wenn man zu einer Zeit gefragt wird, wo keine Blasen vorhanden sind. Auch in meinem Falle waren, als ieh ihn kennen lernte, auf der Haut und am Auge keine Blasen vorhanden, — und lediglich die Bläsehen im Munde veranlassten Herrn Collegen Neisser zur Diagnose des Pemphigus.

Gesehleeht und Alter der Kranken.

Die Krankheit seheint mehr das männliche als das weibliche Geschlecht zu treffen (8 : 5) und jedes Lebensalter heimzusuchen. Kinder von 4 Jahren und Greise von 73 Jahren wurden befallen. Die 12 oben in der Literatur citirten Fälle trafen Patienten von 24, 68, 60, 71, 26, 53, 38, 76, 4, 19, 8, 4 und 73 Jahren.[1])

Sehr wiehtig und noeh nicht betont ist, dass in allen Fällen stets beide Augen nach einander befallen wurden, meist das zweite nur kurze Zeit (1—6 Woehen) nach dem ersten.

Die Dauer des Allgemeinleidens vor Ausbruch der Augenkrankheit.

Sie war in den 13 Fällen sehr versehieden. Cooper fand mehrere Wochen vorher ehronisehen Pemphigus an den unteren Extremitäten. v. Wecker's Patient hatte bereits seit 12 Jahren Pemphigus ausschliesslieh im Munde und Gesichte, allerdings in dieser Zeit mitunter aueh schon leichten Augencatarrh. Lasègue sagt: „Bald nach einer Gingivitis, die auf dic Schneidezähne des Unterkiefers beschränkt blieb und nicht wich, trat Pemphigus an der Nase und bald darauf am linken Auge auf.“ Hardy beobaehtete schon 11 Jahre

[1]) Gelpke sah die Krankheit neuerdings bei einem Kinde von 14 Monaten.

vorher Pemphigus, der heilte; dann trat von Neuem universeller Pemphigus auf, zu dem nach einem Monate sich Pemphigus des Auges gesellte. Kunkel sah das Augenleiden zugleich mit dem Allgemeinleiden auftreten. Sattler und Borysikiewicz behandelten Fälle, in denen das Auge ein Jahr nach dem Beginn der Hautaffection erkrankte. v. Arlt sah ein Kind, bei dem das erste Auge gleich beim ersten Anfall, das andere beim zweiten Anfall der Hautkrankheit in Mitleidenschaft gezogen wurde. Bei Reich's Fall erkrankte das Auge auch zugleich mit der Haut, bei Schölers Fall „schon frühzeitig", in meinem Falle 4 Monate nach dem Beginn der Hautkrankheit. Ganz isolirt steht der Fall von Steffan da; hier begann das Leiden an der Conjunctiva und „erst Monate nachher" bildeten sich Blasen auf der Lidhaut, die niemals über den Orbitalrand hinweggingen; erst später kam Rachenpemphigus hinzu.

Es kann also das Auge gleich im Beginn oder einige Wochen, ein Jahr, selbst 12 Jahre später befallen werden, als die Haut.

Die Veränderungen und Blasen der Conjunctiva.

Die Bindehaut zeigte in den verschiedenen Fällen recht verschiedene Veränderungen, je nachdem die Kranken früher oder später zur Beobachtung kamen. Im Cooper'schen Falle war eine breite Blase eine Woche vor der Schilderung theils auf der inneren Fläche des unteren Lides, theils auf der Conjunctiva bulbi erschienen; sie war geborsten und der Sitz der Blase war nur durch eine rauhe, eiterabsondernde Fläche angegeben. Nach einer Woche zeigte sich im inneren Winkel des anderen Auges eine Blase, die angestochen wurde und trübes Serum enthielt. v. Wecker fand die Lider bis zur Mitte der linken Lidspalte nach innen vollständig mit dem Bulbus verwachsen; an der äusseren Hälfte des oberen Lides existirte noch ein kleiner Conjunctivalsack, 8 mm lang und 4 mm tief. Längs der ganzen Ausdehnung des unteren Lidcanals existirt noch ein kleiner Zwischenraum zwischen Augapfel und Lid, der etwa 3 mm breit und kaum 1 mm tief ist. Lidspalte 6 mm hoch und 10 mm lang. Auf dem rechten Auge waren auch die Lider von der Carunkel bis

zum inneren Drittel mit dem Bulbus verwachsen; Conjunctivalsack oben und unten 8 — 10 mm tief. Die Conjunctiva leicht hyperämisch, aber ohne Papillarschwellung und mit glattem Epithelüberzuge. Bei Exacerbationen sah v. Wecker alle 3—4 Wochen an der Uebergangsstelle eine stark linsengrosse grauliche, blasenförmige Erhebung der Conjunctiva, der trübe Inhalt der Blase liess sich bei Druck verschieben; 24 Stunden später entstand eine leichte Erosion der Stelle, die sich mit einer graulichen Secretschicht bedeckte und zwei Tage später geheilt war; darauf trat Verkürzung des Conjunctivalsackes ein.

Lasègue sah keine Blasen, sondern Xerose der Conjunctiva und Symblepharon, Hardy jedoch fand im inneren Winkel des linken Bulbus auf der glanzlosen Conjunctiva drei kleine Blasen bei intacter Carunkel. Eine Blase platzte und hinterliess eine Erosion; später traten wieder Bläschen im linken Conjunctivalsack auf; die Lidspalte verkürzte sich und die Adhärenzen der Lider verhinderten dann die Umstülpung.

Kunkel sah Blasen auf der Conjunctiva bulbi et palpebrarum mit grosser Photophobie, so dass zur Untersuchung jedesmal Chloroform nöthig war (!), dann Wucherung der Schleimhaut und Verwachsung der Lidspalte, die trotz operativer Erweiterung immer kleiner wurde.

Pflüger fand das obere Lid ganz, das untere zum Theil ectropionirt, aber die äussere Hälfte des unteren Lides mit der Sclera verwachsen, die freiliegende Schleimhaut stark geröthet und hypertrophisch. Vom Rande des unteren Lides kamen schleimhautähnliche gefaltete Wucherungen, nach oben spitzbogenförmig gegen den oberen Cornealrand ziehend, pterygiumartig. Vom unteren Cornealrande zogen einzelne gestreckte Schleimhautfalten gegen den inneren Augenwinkel; Bewegungen des Auges nur ganz gering. Auf dem ectropionirten Theile der unteren Lider zeigten sich escharaartige Residuen einer kürzlich geborstenen Blase, linsenförmig, etwa 7 mm lang. Auf dem linken Auge ebenfalls Falten von den Lidern nach der Cornea und über dieselbe hinweg. Wie bei Pterygien bewirkten geschwürige Randprocesse der Cornea und narbige Schrumpfung der Con-

junctiva die stetige Verkleinerung und endliche Aufhebung des Bindehautsaekes.

Sattler sah keine Blasen, aber er fand die Lidspalte auffallend eng, den Fornix am unteren Lid fast aufgehoben, Plica und Carunkel kaum mehr erkennbar, Entropium des oberen Lides und Distichiasis. Die Conjunctiva des unteren Lides hatte ein mehr rosenrothes Aussehen, war wie mit Milch übergossen; eigentliche Gefässe waren nicht mehr zu sehen. Conjunctiva bulbi auffallend stark verdickt und ebenfalls blassroth, mit wachsartigem Glanze.

Borysikiewicz zog von der Uebergangsfalte graugelbliche Exsudatmembranen mit der Pincette ab; die Unterlage blutete wenig und zeigte keinen sichtbaren Substanzverlust; auch die Conjunctiva bulbi war mit einer ähnlichen Membran überzogen, die sich nur in schmalen Streifen von dem Grunde abziehen liess, wobei eine starke Blutung des unterliegenden Gewebes eintrat.

v. Arlt fand bei einem Kinde die graurothe und verdickte Conjunctiva von den Lidrändern fast direct auf den Bulbus ziehend, so dass statt des Bindehautsaekes nur eine seichte Rinne bestand, welche überdies in dem temporalen Drittel durch ein Ankyloblepharon beschränkt war; ob Blasen auf Conjunctiva oder Lid je aufgetreten waren, liess sich nicht eruiren.

Reich ersahen die Conj. palpebr. beiderseits weisslich trübe, wie mit einer dünnen Milchschicht übergossen, wie nach oberflächlicher Aetzung, Brandschorf oder Diphtherie. Die Lider waren aber nicht verdickt und der Tarsus normal. Die Conjunctiva tarsi zeigte in verschiedenen Richtungen gelagerte feine weissliche Narbenstreifchen. Es bestand nur eine geringe Verkürzung des Conjunctivalsaekes und an den Lideommissuren eine weisslich trübe Brücke, welche die innere Fläche der Lider auf etwa 1 mm mit einander verband (6 Jahre nach der Entzündung).

Schöler beobachtete, dass die Lidspalte am äusseren Winkel durch eine dünne, grauweisse Membran, welche ihre Insertionsfläche intermarginal hatte, 1 cm weit geschlossen war. Umstülpung der Lider daher nicht vollständig möglich. Conjunctiva stark geschrumpft und trocken, zeigt im oberen

Lide prominente weisse Narbenzüge, von welchen die Schleimhaut stellenweise eingeschlossen erscheint. Aehnliche Lidverwachsung und Bindehautschrumpfung fand Steffan; Blasen traten nur auf der Oberhaut der Lider auf; nur einmal sah er eine Blase auf dem schon mit verdickter Epithelschicht verdeckten Theil des geschrumpften unteren Conjunctivalsackes.

In meinem Falle war anfangs die Bindehaut der Lider mit croupösen Häutchen bedeckt, die leicht abziehbar waren; später erschienen die Lider wie mit Milch übergossen und wachsglänzend. Der Bindehautsack schrumpfte von Tag zu Tag und Ankyloblepharon bildete sich. Nur ganz kleine phlyctänenartige Bläschen erschienen nach einigen Wochen am unteren und inneren Rande der rechten Cornea, welche bald platzten, ähnlich denen am Zungenrande.

Samelsohn fand in seinem ganz aussergewöhnlich verlaufenen Falle die Pemphiguseruptionen nur auf der Conjunctiva palpebr., niemals auf der Sclera, und der Process verlief einer vernarbenden Granulose so ähnlich, dass verschiedene Fachgenossen, welche Patient allerdings stets in der eruptionsfreien Periode consultirte, fest behaupteten, Pat. müsse früher an Granulose gelitten haben. Der Knorpel hat sich aber nicht verbildet, die Narben sind nicht in die Tiefe gegangen.

Der rothe Faden, der sich also durch alle 13 Krankengeschichten zieht, ist die grössere oder geringere Conjunctivalschrumpfung.

Die Veränderungen der Cornea.

Der Process ging in den meisten Fällen auf die Hornhaut über. Cooper zeichnete nur einige Pterygien; Wecker fand links ausgesprochene Xerosis und nur noch quantitative Lichtempfindung, rechts normale Hornhaut; Lasègue sah auch Xerosis einer Hornhaut; Hardy beobachtete, dass links auf dem unteren Theile der Cornea eine Blase entstand und dass nach zwei Wochen Perforation mit Irisvorfall eintrat. Kunkel konnte schliesslich wegen Ueberwucherung keine Spur von Hornhaut mehr sehen, der Bulbus war ganz unbeweglich und dabei die grösste Lichtscheu vorhanden.

Pflüger fand die rechte Cornea ohne jede Lidbedeckung, völlig leucomatös; nur die obere Randzone liess noch etwas Iris durchschimmern; wahrscheinlich hatte früher centrale Perforation stattgefunden; das Auge hatte nur noch Lichtschein. Links sah er anfangs mehrere centrale Maculae, es entstanden aber häufig Keratitiden. Blasen auf der Cornea niemals, später rundliches Geschwür. — Sattler fand den oberen und äusseren Rand der Cornea bereits von der Conjunctiva übersehritten, so dass das Bild eines recht dicken Pannus entstand; im unteren Theil der Hornhaut ein tiefes Geschwür, das perforirte. — Borysikiewiez sah die Cornea in der unteren Hälfte rauh und matt; es entstand ein seichtes, nicht progressives Geschwür. — v. Arlt sah nur noch ein kleines Stückchen Hornhaut nächst dem inneren Rande; der grösste Theil war von Conjunctiva überwallt. — In dem Falle von Reich war vermuthlich die Cornea gesund geblieben, da nur von der Conjunctiva gesprochen wird; in dem Falle von Schöler waren beide Corneae von einem getrübten, gerontoxonartigen, schmalen Ringe begrenzt; in dem Falle von Steffan war die Cornea nur durch einzelne invertirte Cilien vorübergehend gereizt [1]), ebenso in dem Falle von Samelsohn.

In meinem Falle trat Ueberwallung beider Corneae vom Rande her ein, die anfangs in der Mitte noch etwas normales Gewebe frei liess, schliesslich aber (nach brieflicher Mittheilung des Vaters des Knaben) auch dieses occupirte.

Ausgang der Krankheit.

Derselbe hängt natürlich hauptsächlich von der Betheiligung der Cornea ab. Cooper's Kranke behielt ihr Sehvermögen und aequirirte nur Pterygien. Bei v. Wecker's Pat. traten mit dem Ausbruche der Pemphigusblasen zusammenhängend alle 3—4 Wochen Exacerbationen am Auge auf; in Folge von Xerose behielt ein Auge nur noch Lichtschein und wegen Schrumpfung der Conjunctiva wurden die Be-

[1]) In der eben erschienenen Aprilnummer der klin. Monatsbl. giebt Steffan noch eine Fortsetzung seiner Krankengeschichte. Es folgte doch blasige Abhebung umschriebener Stellen des Corneal-Epithels, darunter Geschwürsbildung, Perforation, Irisvorfall und endlich beiderseitige Phthisis bulbi.

wegungen erschwert. Lasègue's Kranker erblindete links durch Xerophthalmus. Bei Hardy's 71jährigem Pat. trat Irisvorfall, Cachexie, Bronchitis und Tod ein. Kunkel's Kranke soll Pupillarverschluss (?) gezeigt und schliesslich nur noch Orientirungsvermögen gehabt haben. Pflüger schildert die namenlosen Leiden eines 53jährigen Mannes: Die ganze Haut war schliesslich in ein glimmerartig glänzendes, sich leicht abschuppendes, äusserst verwundbares Gewebe verwandelt; der leiseste Druck genügte, um neue Blasen hervorzurufen (wie in meinem Falle), die oft blutigen Inhalt zeigten. Haare und Nägel fielen völlig aus; weder Eiweiss noch Harnstoff konnte von Biermer in dem Blaseninhalt gefunden werden. Am ganzen Körper schossen Blasen auf, auch auf den Augenlidern, aber nicht am Bulbus. Pat. starb nach 10½ jährigen Leiden unter unsäglichen Schmerzen vollkommen blind nach drei Schüttelfrösten an Pyämie. Auch bei Sattler's Kranken schritt der Proeess unaufhaltsam weiter, rechts kam es zur Perforation, links zur Pterygiumbildung; der Kranke starb bald an Phthisis pulmonum. Der Patient von Borysikiewicz bekam rechts 3 Monate, links 2 Monate nach Beginn der Erkrankung Symblepharon und Ankyloblepharon. — Bei dem Kinde, welches v. Arlt behandelte, wurde das linke Auge, welches beim ersten Ausbruch des Pemphigus entzündlich erkrankt war, wieder gesund und blieb gesund; am rechten Auge, welches beim zweiten Ausbruch erkrankte, fand sich eine fast ganz überwallte Cornea und Ankyloblepharon. — Der Fall von Reich zeigte nur kleine Verkürzungen im Bindehautsack und sehr kleines Ankyloblepharon. Schöler sah ebenfalls keine Hornhauterkrankung und kein Symblepharon, doch begannen am Schlusse der Beobachtung schon kleine Bläschenbildungen am Hornhautrande. Steffan konnte ausser Conjunctivalschrumpfung nur auf der Haut der äusseren Lider Blasen auftreten sehen, während die Cornea und der ganze Körper intact blieb, und erklärte seinen Fall für einen benignen.[1])

[1]) In dem neuen Nachtrage (April 1885) meldet Steffan freilich, dass im Laufe von 1½ Jahren, obgleich das Allgemeinbefinden gut blieb, nach und nach totale Zerstörung beider Hornhäute mit Vorfall der Iris eintrat, und dass jetzt die Orbitae nur atrophische Bulbusstümpfe beherbergen, die mit je beiden Lidern total verwachsen sind.

Samelsohn fand selbst nach 7jähriger Beobachtung nur geringe Schrumpfung der Conjunctiva und Aufhellung kleiner Hornhauttrübungen, die durch Trichiasis hervorgerufen waren. Mein Fall endete mit vollkommener Ueberwallung beider Corneae, mit Symblepharon und Ankyloblepharon beider Augen.[1])

Prognose.

Man muss wohl eine leichtere und eine schwerere Form des Augen-Pemphigus unterscheiden.

Zu der leichteren gehören die Fälle von Cooper, v. Wecker (ein Auge), Reich, Samelsohn, v. Arlt (ein Auge), Steffan und von Schöler. Hier kam es nicht zu tieferen Hornhauterkrankungen, allein wer weiss, ob nicht bei längerer Beobachtung auch hier ein schlimmer Ausgang zu Tage getreten wäre![2])

Samelsohn meint, dass nicht unter allen Umständen die Prognose so schlecht sei; er sah stets die Blasen nur auf der Conjunctiva palpebrarum, niemals auf der Sclera. Trotz 7jähriger Beobachtung sei nur geringe narbige Schrumpfung der Lidschleimhaut eingetreten. — In dem Falle von Reich ist zwar der Pemphigus nicht vom Arzte gesehen worden, aber vermuthlich 6 Jahre vor der Besichtigung des Auges vorhanden gewesen; auch hier gab es nur leichte Conjunctivalschrumpfung ohne Complicationen.

In der Mehrzahl der Fälle aber ist die Prognose schlecht[3]), um so schlechter, je häufiger die Recidive des universellen Pemphigus und je cachectischer überhaupt das Individuum. Wir werden also gut thun, die Prognose stets dubia, ad malam vergens zu stellen, sobald wir die

---

[1]) Nachträglich finde ich noch einen Fall von Mader (Zur Lehre und Casuistik des Bronchialcroups und über seine Beziehung zum Schleimhautpemphigus. Wien. med. Wochenschr. 1882, Nr. 11; excerpirt in Nagel's Jahresb. für 1882, pag. 333), bei dem die Krankheit mit Xerose und Schrumpfung der Conjunctiva, Verwachsung der trüben Cornea mit den Lidern und mit Bronchitis fibrinosa endete, an der Pat. starb. Mader meint, diese Bronchitis sei das Product eines in die Bronchien sich hinabstreckenden croupösen Schleimhautpemphigus.

[2]) Bei Steffan trat er ja später ein.

[3]) Aus Steffans Nachtrag lernen wir, dass selbst ein auf das Auge localisirter Pemphigus dasselbe zu völliger Atrophie führen kann.

Krankheit am Auge auftreten sehen; denn die grosse Mehrheit der erkrankten Augen ging zu Grunde.

Therapie.

M. H.! Was ist nieht Alles versueht worden?

v. Weeker epilirte sorgsam, maehte Wasehungen mit Bleilösung und Mileh, gab viel Glyeerin auf die Lider und innerlieh Arsen, alles ohne Erfolg. — Kunkel, der Homöopath, meint, dass Opium und Thuja das Allgemeinbefinden und aueh das Sehvermögen bessert. „Gegen Photophobie, gegen welehe massenhaft sehon Atropin gegeben worden war, gab ieh Belladonna 200 unter sofortigem Erfolg“ (!). Er glaubt, dass die Aetzung an der Trübung der Hornhaut Sehuld sei. „Die Bewegungen des Bulbus waren in Folge häufiger Umwaehsung der Conjunetiva und Narbenbildung etwas besehränkt, so dass ich die Operation dureh einen Augenarzt empfahl; diese, gesehiekt ausgeführt, stellte die vollkommene Beweglichkeit des Bulbus her“ (??). Patientin sah dann wieder Wagen fahren; aber die Pupille blieb dureh eine Membran versehlossen. — Pflüger's Patient hatte Karlsbad und Eleetrotherapie ohne Erfolg, Theerseifen mit sehr naehtheiligem Einfluss auf das Auge versueht. Umsehläge mit Malven und Kamillen, Einträufelungen von Olivenöl und Atropin, sowie Pagensteeher's Salbe nützten aueh niehts. — Sattler gab Mueilago Cydon, Mileheompressen, Oeleinträufelungen ohne Erfolg; die Conjunetiva war so gesehrumpft, dass an eine operative Behandlung, die Erweiterung der Lidspalte nieht gedaeht werden konnte. — Alfred Gräfe[1]), der mehrere Fälle von sogenannter essentieller Schrumpfung der Conjunetiva beschrieben, die wahrseheinlieh aueh nur Ausgänge von früherem Pemphigus gewesen sind, meint, dass alle Versuehe der Behandlung nutzlos seien; „selbst die Transplantation von Kaninehen-Bindehaut und von Mundsehleimhaut des Kranken ergab niehts.“

Borysikiewiez wendete zuerst Atropin und Belladonnasalbe an; da das Leiden für Croup gehalten wurde, touehirte er anfangs mit 1proeentiger Lapislösung, worauf sehr heftige Reaetion auftrat, massenhaftes Seeret und an

[1]) v. Gräfe's Archiv, Bd. 24, Heft 1, 1878.

mehreren Stellen der Conjunctiva kleine Exsudatinseln wie diphtheritische Plaques. Trotzdem wurde weiter touchirt und Eis angewendet. Die Entzündung nahm zu, die Lidspalte war kaum mehr zu öffnen; nun wurde nicht mehr geätzt, vielmehr Kali chloricum und später Carbollösung und Olivenöl und Diachylonsalbe ohne jeden Nutzen gebraucht. — Schöler gab seiner Patientin Fowler'sche Solution und auf die Haut Leinöl mit Kalkwasser und spaltete das Ankyloblepharon des linken Auges. (Er beobachtete aber das Kind nur 5 Wochen, vielleicht erfahren wir später das Resultat.) — Ich gab auf Rath des Collegen Neisser auch innerlich Arsen; von Dr. Illing in Troppau waren früher schon Bäder, Oeleinreibungen, Bleiwasser, Atropin, 1 % Lapislösung, weisse Präcipitatsalbe 0,1 auf 10 Vaseline, Calomel-Inspersionen und Jodoform angewandt worden; ich machte Einträufelungen von Milch, Zinkwasser, Atropin, Boraxlösung, Oel, Quittenschleim und bestreute, nachdem die Einwickelungen des ganzen Körpers wenig Nutzen gebracht, die Haut mit Talcum und Borsäure — alles vollkommen vergeblich!

Schon Josef Frank hat gesagt, dass ihm bei dieser Krankheit alle Mittel im Stiche gelassen haben.

M. H.! Wir wissen ja bis jetzt von der Aetiologie des Pemphigus absolut noch nichts. Vielleicht ist es auch hier der Bacterienforschung vorbehalten, das Wesen dieser deletären Krankheit aufzuklären und die Prophylaxe derselben anzubahnen!